Aus dem Geschwulst- und Röntgeninstitut des Rudolf Virchow-Krankenhauses
in Berlin
(Direktor: Professor Dr. H. Cramer)

Zwei Fälle von multiplen cartilaginären Exostosen in Kombination mit geistigen Störungen

Inaugural-Dissertation
zur
Erlangung des
Medizinischen Doktorgrades
an der
Friedrich-Wilhelms-Universität
zu Berlin
vorgelegt von

Wilibald Eichholz
aus Frankfurt/Main

Tag der Promotion: 22. 1. 1940

Druck: Karl u. Richard Hoffmann, Charlottenburg, Schillerstr. 44

M 448

Gedruckt mit Genehmigung

der

Medizinische Fakultät der Universität Berlin

Dekan: Prof. Dr. Kreuz

Referent: Prof. Dr. H. Cramer

Korreferent: Prof. Dr. L. Kreuz

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

Meinem Vater

in Dankbarkeit gewidmet.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41548011_0180

Das Krankheitsbild der multiplen cartilaginären Exostosen wurde zum ersten Mal im Anfang des vorigen Jahrhunderts von Astley Cooper genauer beschrieben und mit diesem Namen belegt. Es handelt sich bei dem Leiden um fest dem Knochen aufsitzende, oft in bizarren Formen auftretende Geschwülste der Knochensubstanz, die sich aber von den echten Geschwülsten in wesentlichen Punkten unterscheiden.

Schon der Zeitpunkt des Auftretens der ersten Veränderungen beweist diesen Unterschied, da in den meisten Fällen die Exostosen in den ersten Lebensjahren bemerkt wurden. Wegen der geringen Größe entgehen sie bei der Geburt meist der Untersuchung. Daß sie aber in dieser Zeit schon vorhanden sein können, beweist die Tatsache, daß sie vereinzelt sogar intrauterin festgestellt wurden. Fast immer hört ihr Wachstum mit dem allgemeinen Knochenwachstum auf und die Knochenauswüchse bleiben zeitlebens in der erreichten Form und Größe bestehen. In einigen Fällen hat man spontane Rückbildungsvorgänge nach Art der aseptischen Nekrosen beobachtet. und auch Vergrößerungen bzw. Verkleinerungen je nach der funktionellen Beanspruchung. Trotzdem an fast allen Knochen Exostosen gefunden wurden, findet sich immer eine Bevorzugung der langen Röhrenknochen, bei denen sie an den Stellen der größten Wachstumsintensität des Intermediärknorpels, nämlich den Epiphysenscheiben, besonders zahlreich und voluminös aufrteten. Die Epiphysenlinien sind der ausschließliche Ausgangspunkt der Exostosen, nur liegt dieser Zusammenhang an dem ausgewachsenen Skelettsystem nicht mehr eindeutig vor. Denn durch das Fortschreiten des Längenwachstums entfernt sich die Epiphyse von dem Ausgangspunkt der Exostose, so daß es den Anschein erweckt, als ginge die Exostose von der Diaphyse aus. Je früher sich die Exostose bildet, umso größer ist der Abstand von der endgültigen Epiphyse.

Die Form der einzelnen Auswüchse ist außerordentlich mannigfaltig und an keine Regel gebunden. Sie können hakenförmig, astartig, knollig, kugelig u. ä. gebaut sein, so daß der einzelne Knochen vollkommen unkenntlich verändert wird. Daneben lassen die Träger von Exostosen häufig noch Veränderungen und Wachstumsstörungen am Skelettsystem erkennen, deren Art und Ausmaß in keinem direkten Verhältnis zur Größe und Anordnung der Exostosen steht, wie Disharmonie zwischen der Größe des Rumpfes zu den Extremitäten, Asymmetrien, Verkrümmungen, Verkürzungen, Luxationen u. a. Dabei sind es nicht nur die mit Exostosen behafteten Knochen, die in dieser Weise deformiert und verändert sind, sondern noch viel häufiger Skeletteile, die in keiner Weise weder durch Wachstumsbeziehungen noch durch funktionelle Beanspruchung von den Exostosen beeinflußt werden können. Eine eindeutige Erklärung dieser Tatsachen ist bis jetzt noch nicht vorhanden und die Mehrzahl der Autoren neigt dazu, sie als eine Dysfunktion des gesamten Skelettsystems zu betrachten.

In den gleichen Rahmen gehört das gehäufte Auftreten von Enchondromen bei Exostotikern. Wenn sie auch allgemein als gutartige Tumoren anzusehen sind, darf man sie doch keineswegs prognostisch den Exostosen gleichsetzen, denn sie verhalten sich immer wie echte Geschwülste. Die Enchondrome entwickeln sich meist viel später, wachsen langsam aber progredient auch noch nach Aufhören des allgemeinen Körperwachstums expansiv weiter und zeigen, was klinisch sehr wichtig ist, eine viel größere Neigung zur malignen Degeneration, was bei Exostosen außerordentlich selten ist.

Beachtenswert ist außerdem, daß trotz vieler geistvoller Theorien bis heute noch keine sichere Klärung der Entstehungsursache und Pathogenese der multiplen Exostosen geschaffen worden ist. Man hielt sie für Veränderungen infolge einer abgelaufenen Rachitis, andererseits durch eine spontane oder traumatische Lösung des Epiphysenknorpels bedingt oder man glaubte, eine Entartung des embryonalen Knorpels als Ursache annehmen zu können. Von anderen Autoren wurden Infektionskrankheiten insbeson-

dere Lues und Tuberkulose beschuldigt, aber auch innersekretorische Störungen wurden als ätiologisches Moment in den Vordergrund gestellt. Für keine dieser angeführten Theorien ließ sich der Beweis erbringen, daß sie die alleinige Ursache der multiplen Exostosen sind.

Sämtliche Forschungen nach der Aetiologie des Leidens wurden in eine neue Richtung gelenkt, als genauere Ergebnisse über die Erblichkeitsverhältnisse bekannt wurden. Zwar nimmt man heute allgemein an, daß das Leiden an eine einzige dominant mendelnde Erbanlage gebunden ist, so daß im Idealfalle bei einem kranken Elternteil die Hälfte der Kinder krank sein müsse, während die andere Hälfte phäno- und genotypisch gesund sein müßte. Aber die Verhältnisse sind nicht immer so klar und eindeutig. So hat man isolierte Fälle von Exostosen beobachtet, bei denen sich aber auch in der weiteren Verwandtschaft überhaupt keine Knochenveränderungen nachweisen ließen. Ebenso wurde das Leiden bei Kindern gesunder aber blutsverwandter Eltern festgestellt, was die Vermutung nahe legt, daß auch recessive Anlagen eine Rolle spielen. Auf der anderen Seite nimmt man an, daß die Krankheit aus unbekannten Gründen eine oder mehrere Generationen überspringen kann, um sich dann wieder in voller Ausdehnung zu manifestieren oder es wird in seiner äußeren Erscheinungsform verändert, was das häufige Vorkommen der oben erwähnten Knochenveränderungen in den Stammbäumen der Exostotiker-Familien erklären könnte. Daneben hat sich bei der röntgenologischen Untersuchung von einigen kranken Familien herausgestellt, daß mehrere Mitglieder, die auf Grund einer äußerlichen Untersuchung als gesund angesehen wurden, sich in Wirklichkeit doch als Träger von Exostosen erwiesen. Sämtliche Beobachtungen über sog. isolierten Fälle von Exostosen, bei denen keine röntgenologischen Untersuchungen stattgefunden haben, sind aus diesem Grunde nicht als voll verwertbar anzusehen. Auffällig ist, daß Männer viel häufiger von dem Leiden befallen werden als Frauen etwa in dem Verhältnis 3 : 1. Es scheint, als ob die dominante Anlage bei Frauen öfters überhaupt nicht oder nur in rudimentärer Form auftritt, wofür noch keine eindeutige Erklärung gefunden ist. Eine

Geschlechtsgebundenheit der Erbfaktoren besteht jedenfalls nicht.

Bei den von mir beobachteten Fällen handelt es sich um ein Geschwisterpaar, die deshalb erwähnenswert sind, weil beide neben den Veränderungen am Skelettsystem geistige Störungen und degenerative Abwegigkeiten aufwiesen.

Fall Otto G., 36 Jahre.

Pat. wurde aus der Heilanstalt Buch bei Berlin zur chirurgischen Behandlung eines Kniegelenkergusses in das Rudolf Virchow-Krankenhaus verlegt. Dort kam er wegen starker Unruhe und Selbstmordabsichten auf die geschlossene Abteilung.

Nach Angabe der Eltern ist er nie ernstlich krank gewesen. Schon in früher Jugend sind an Armen und Beinen Knochengeschwülste beobachtet worden, die ihm aber sehr wenig Beschwerden bereitet haben. Wegen Suicidversuchen und Verfolgungsideen mußte er schließlich in einer Heilanstalt untergebracht werden, wo man auf Grund der längeren Beobachtung eine Schizophrenie diagnostizierte.

Auszug aus der Krankengeschichte des Rudolf Virchow-Krankenhauses, für deren Ueberlassung ich dem Leiter der neurologischen Abteilung zu Dank verpflichtet bin.

B e f u n d: Stark reduzierter Ernährungszustand. Blasse Hautfarbe mit Ausnahme des geröteten Gesichtes. Keine Oedeme, keine Exantheme.

Kopf: frei beweglich. Keine Klopfempfindlichkeit.

Augen: Geringe Protrusio bulbi bds. Möbius und Gräfe negativ, Stellwag leicht positiv. Pupillen mittelweit, rechts wie links verzogen und reagieren nicht auf Lichteinfall, wohl aber auf Convergenz.

Nase: An beiden Nasenöffnungen finden sich tiefergehende bis pfennigstückgroße Arrosionen, rechts stärker als links (Lupus vulgaris).

Mundhöhle und Rachenring: o. B.

Innere Organe: Außer einer leichten Hypotonie mit einem Blutdruck von 95/70 mm Hg findet sich keine Abweichung vom Normalen.

Zentral-Nervensystem: Patellarsehnenreflex beiderseits gut auslösbar, Achillessehnenreflex rechts wie links nicht auslösbar. Am übrigen Nervensystem kein pathologischer Befund. Das Becken neigt sich beim Stand auf dem linken Bein auf die rechte Seite, es besteht also eine Schwäche der linken Glutealmuskulatur.

Psychisches Verhalten: Pat. fühlt sich beobachtet und beeinflußt, leidet an mannigfachen Sinnestäuschungen und bietet im allgemeinen ein Bild, wie es häufig bei Schizophrenen anzutreffen ist.

Fast an allen Knochen lassen sich schon z. T. bei der äußeren Besichtigung, aber noch viel mehr durch die Untersuchung des Skelettes mit Röntgenstrahlen exostotische Wucherungen und Deformitäten nachweisen.

Kopf: Frei von sicht- oder fühlbaren Exostosen.

Röntgenaufnahme des Schädels: Die Schädelknochen zeigen keinen krankhaften Befund. Die obere Kante des Dorsum sellae scheint etwas rekliniert. Intrakranielle Verkalkungen fehlen.

Thorax: Symmetrisch, ausgesprochen paralytischer Thorax. An mehreren Rippen läßt die äußere Palpation in der Gegend der Knorpel-Knochengrenze rundliche, harte etwas rauhe Verdickungen erkennen.

Röntgenaufnahmen des Thorax: An einer Reihe von Rippen z. B. der 2. 3. 4. 9. Rippe links und der 6. Rippe rechts finden sich größere Exostosen mit typisch grobwabiger Struktur. An einer Anzahl weiterer Rippen sind kleinere Exostosen erkennbar. Bei der seitlichen Aufnahme finden sich größere Exostosenbildungen an den unteren Rippen.

Wirbelsäule: Bei der äußeren Besichtigung und Untersuchung lassen sich keine Exostosen oder Verkrümmungen nachweisen.

Die Röntgenuntersuchung ergibt, daß sich am 7. Halswirbel Rudimente sog. falscher Halsrippen und an den ersten Brustwirbelquerfortsätzen konstante Apophysen befinden. Im Bereich des 9. u. 10. Brustwirbels besteht eine umfangreiche Zerstörung des knöchernen Gerüstes und der dazugehörigen Zwischenwirbelscheibe.

Obere Extremität: Die Arme sind im Verhältnis zum Rumpf auffallend kurz mit breiten annähernd quadratischen Händen. Sie weisen im Unterarmbereich, links stärker als rechts, eine ulnarwärts konvexe Verkrümmung auf. Im unteren Drittel der linken Elle fühlt man eine kirschgroße Exostose und eine größere am rechten Radius in der Nähe des Ellenbogengelenkes.

Die Röntgenaufnahme der Arme zeigt den typischen Befund der Dysplasie des distalen Ulnaendes mit ulnarer Abknippung der Hand und Verbiegung von Radius und Ulna. Plumpe Exostose am distalen Schaftdrittel der linken Ulna. Die Metakarpalen scheinen in typischer Weise besonders kurz und plump.

Becken: Die Palpation läßt außer einer unregelmäßigen Verdickung am linken Darmbeinkamm keine Besonderheit erkennen.

Röntgenaufnahme des Beckens: Am rechten intertrochanteren Femurbereich finden sich gleichfalls Exostosen, eine besonders große auf der Höhe des Trochanter minor und eine kleinere unterhalb davon. Große Kompaktainseln im Femurhals. Exostosen auch im linken Darmbeinkamm und im oberen Abschnitt des linken Ileosakralgelenkes. Spornförmige Verkalkungen im Bereich der Membrana obturia. Knöcherne Ueberbrückung des linken Sakralgelenkes.

Untere Extremität: Das linke Kniegelenk ist stark geschwollen und zeigt deutliche Fluktuation. Die darüberliegende Haut ist gerötet und fühlt sich heiß an, aber es findet sich nirgends Druckschmerzhaftigkeit. Deutliches Wackelknie. Im Bereich beider Beine finden sich mehrere große, plumpe Exostosen, besonders an den Femurkondylen und Tibiaköpfen, wodurch die Beweglichkeit der Gelenke wesentlich eingeschränkt wird. Der linke innere Knöchel ist knollig aufgetrieben. Beiderseits mäßiger Plattfuß.

Die Röntgenaufnahme läßt eine deutliche Valgusstellung des linken Knies erkennen mit erheblicher Atrophie der beteiligten Knochen. Es besteht eine Subluxation des Unterschenkels nach außen, wofür als Ursache eine Zertrümmerung des lateralen Tibiakopfes anzusehen ist. Da aber nur noch ein Teil der Fragmente zu erkennen ist,

läßt sich eine sichere Entscheidung, ob für die Zerstörung eine traumatische oder entzündliche Aetiologie anzunehmen ist, nicht treffen. Es findet sich im Bereich beider Kniegelenke das typische Bild der multiplen Exostosen an den ehemaligen Wachstumszonen von Femur, Tibia und Fibula. Besonders Tibia und Fibula zeigen Veränderungen, die nicht selten als Zerstörungen durch malignen Tumor angesprochen werden.

Verlauf auf Station (vom 18. 3.—12. 5. 38)

Die mehrfach durchgeführten Punktionen des Kniegelenkergusses ergaben immer rein eitrigen Inhalt, in dem hämolytische Streptokokken nachgewiesen wurden. Für das Vorliegen einer Tuberkulose bot sich kein Anhalt. Sehr bald klagte der Patient, daß er das rechte Bein nicht mehr bewegen könne. Die Untersuchung ergab eine rechts stärker ausgebildete Parese beider Beine mit Sensibilitätsstörungen. In den darauffolgenden Tagen bildete sich ohne äußere Einwirkung ein Gibbus in Höhe des 10. Brustwirbels aus. Zunehmender Verfall. Tod durch Bronchopneumonie.

Auszug aus dem Sektionsbericht.
(Dir. Dr. Ostertag):

Plumpe durch Exostosen mißbildete Extremitäten. Verhältnismäßig langer Rumpf. Exostotische Auftreibung mehrerer Rippen in der Nähe der Knorpel-Knochengrenze. Schwellung des linken Kniegelenkes und bräunliche Pigmentierung der Haut in diesem Bezirk. Stärkste Exostosenbildung an den Femurkondylen und an dem proximalen Drittel des rechten Unterschenkels. Faustgroße Exostosen am rechten Radius in der Nähe des Ellenbogengelenkes. Volles bräunliches Haupthaar. Feminine Schambehaarung. Für einen Finger durchgängige Perforation des Nasenseptums. Atrophie der Nasenflügel.

Fast vollständige Zerstörung des 9. Brustwirbelkörpers mit Ausbildung eines spitzwinkeligen Gibbus. An dieser Stelle hat sich eine Zerfallshöhle gebildet, die mit einer dickflüssigen braunen Flüssigkeit ausgefüllt ist und nach dem Thoraxraum hin durch eine etwa 1 cm dicke Schwarte abgeschlossen ist. Die äußere Form der Abkapselung entspricht einer Halbkugel von etwa Apfelgröße. Makrosko-

pisch läßt sich keine Gewebsdiagnose über den Inhalt oder die umgebenden Randbezirke stellen. Die histologische Untersuchung des schwartigen Gewebes ergibt eine diffuse und herdförmige Infiltration ohne Anhalt für einen spezifisch-entzündlichen oder blastomatösen Prozeß. Dagegen läßt die Untersuchung des Knochens aus der Wand der Zerfallshöhle noch größere Partien von oberflächlich nekrotischem hyalinem Knorpel erkennen. Es handelt sich also um ein zerfallenes, histologisch nicht malignes, Chondrom.

Kompressionsmyelitis im Gibbusgebiet. Die früher vorgenommene Untersuchung des Liquor cerebrospinalis ergab starke unspezifische Eiweißreaktionen, die Luesreaktionen verliefen immer negativ.

Zerstörung des größten Teiles des Tibiakopfes mit Ausbildung einer kinderfaustgroßen Zerfallshöhle. Beiderseits mäßig dilatiertes Herz mit oedematösem verwaschen gezeichneten Myocard. Stauungsoedem und Hyperaemie beider Lungen. Transsudate in Herzbeutel und beiden Pleurahöhlen.

Fall Frieda B., geb. Gr., 40 Jahre.

Die Schwester befindet sich ebenfalls in der Heilanstalt Buch. In der Jugend nie ernstlich krank gewesen. Im Alter von 6—7 Jahren bemerkten die Eltern beschwerdelos wachsende knöcherne Auswüchse an Arm und Bein. Mit 32 Jahren traten die ersten Zeichen einer geistigen Störung auf, die dann eine dauernde Aufnahme auf einer geschlossenen Abteilung nötig machten.

Befund: Kleine, zierliche Frau von asthenischem Körperbau. Haut und sichtbare Schleimhäute mäßig durchblutet. Keine Oedeme, keine Exantheme oder Drüsenschwellungen. Stecknadelkopf- bis kleinfingernagelgroße, flache, dunkelrote Papillome vereinzelt über den ganzen Rumpf verstreut. Dünnes Fettpolster. Doppelt angelegter Haarwirbel. Gutgeformte, kleine Ohrmuscheln. Zusammengewachsene Augenbrauen. Adenoider Gesichtstyp mit hohem spitzen Gaumen. Mäßige, diffuse Vergrößerung der Schilddrüse. Leichter Tiefstand der rechten Brust. Männliche Schambehaarung.

An den inneren Organen kein pathologischer Befund. Kein Anhalt für das Vorliegen einer Thyreotoxikose. Die Untersuchungen im Blut und Liquor cerebrospinalis ergaben normale Werte. Reaktionen auf Lues immer negativ.

In ihrem psychischen Verhalten war sie sehr auffällig. Sehr heftiger Stimmungswechsel zwischen expansivem und mutistisch-katatonem Zustandsbild, ideenflüchtig, beeinflußt, hatte Halluzinationen, sodaß wegen des Fehlens einer exogenen Aetiologie eine Schizophrenie angenommen werden mußte.

Skelettsystem: Leider konnten bei der Patientin keine Röntgenuntersuchungen vorgenommen werden, die sicher noch einige interessante Befunde am Knochenbau zu Tage gefördert hätten. Aber die nur durch die äußere Untersuchung erwiesenen knöchernen Abwegigkeiten, lassen schon eine ausreichende Beurteilung des Falles zu.

Kopf: entspricht in seinem Ausmaß der Gesamtgröße, schmal gebaut und frei von Exostosen.

Thorax: Clavicula, Rippen o. B. Spitzer, epigastrischer Winkel. Am medialen Rand des linken Schulterblattes findet sich eine halbkugelige etwa kirschgroße Exostose. Die Wirbelsäule zeigt in ihrem Brustbereich eine geringe Rechtsskoliose. Die Dornfortsatzenden der Brustwirbel sind v-förmig gespalten. Becken frei von Exostosen.

Arme: Im Verhältnis zum Körper verkürzt. Gelenke frei beweglich. Der linke Unterarm weist eine leichte, nach außen konvexe Krümmung auf mit Abknickung der Hand nach ulnarwärts. Im unteren Drittel der linken Ulna eine rundliche, bohnengroße Exostose. Weitere Exostosen in gleicher höhe am Radius von höckriger, unregelmäßiger Gestalt und eine kirschgroße in Radiusmitte rechts. Zierliche schlanke Hände mit kolbig verdickten Interphalangealgelenken.

Beine: Hier findet sich die stärkste Ausbildung von Exostosen, die fast alle in der Nähe der Kniegelenke angeordnet sind, ohne daß eine Bewegungsbehinderung festzustellen ist. An der Außenseite des rechten Femurschaftes handbreit oberhalb des Gelenkes eine apfelgroße knöcherne Wucherung von kugeliger Form und an der Innenseite bei-

der Oberschenkel finden sich spornförmige Exostosen. Ferner findet sich an der Innenseite des rechten Unterschenkels eine hakenförmig nach oben gerichtete Exostose und eine von ähnlicher Gestalt und Größe vom linken Fibulakopf ausgehend. Walnußgroße E. in etwa Tibiamitte rechts. Weiter distal und am Fußskelett sind keine mehr vorhanden. Beide Füße sind auffallend kurz und breit.

Die Untersuchung weiterer Familienangehöriger konnte nur noch auf die Eltern ausgedehnt werden, da eine deutlich ablehnende Haltung bestand. Aus diesem Grunde sind auch die Angaben über die Vorfahren nur wenig zu verwerten. Knochengeschwülste, Geisteskrankheiten oder Trunksucht seien nie in der Familie beobachtet worden. Wie wenig auf diese Auskünfte gegeben werden kann, sieht man schon daraus, daß der Vater, der mit großer Festigkeit bestritt, irgendwelche Geschwülste zu haben, doch Träger von Exostosen ist.

Die genauere Untersuchung des Vaters ergibt eine auffällige Disharmonie zwischen der Größe des Rumpfes und der Länge der Extremitäten. Während der Rumpf kräftig und wohlgestaltet ist, sodaß beim Sitzen die normale Größe erreicht wird, sind die Beine wie die Arme sehr kurz und plump, was sich am besten aus der geringen Körpergröße von 1,62 m erkennen läßt. An der Medialseite der beiden Tibien 2 Querfinger unterhalb des Gelenkspaltes findet sich beinah an der symmetrischen Stelle rechts eine hühnerei- und links eine kirschgroße Exostose. Auf Befragen gibt er an, daß er sich in der Jugend an diesen Stellen gestoßen habe. Genua valga, links stärker als rechts. Erwähnenswert ist noch, daß sowohl die Hände wie die Füße breit und kurz gestaltet sind. Pedes plani. Auffallend kleine 5. Zehe beiderseits. Die Untersuchung der Mutter ließ keinen pathologischen Befund erheben.

Auf Grund dieser erhobenen Befunde, muß man feststelllen, daß alle 3 Fälle in ihren wesentlichsten Punkten sich mit den im Schrifttum niedergelegten Beobachtungen über das Krankheitsbild der multiplen cartilaginären Exostosen decken. Bei allen wurden die ersten Veränderungen in der frühen Jugend bemerkt und das Wachstum der Geschwülste hörte mit dem Körperwachstum auf. Außerdem

weisen sie eine deutliche Bevorzugung der langen Röhrenknochen auf, was bei den beiden letzten Fällen noch deutlicher hervortritt, da diese Stellen der ausschließliche Sitz der Veränderungen darstellen. Exostosen an der Scapula und am Becken gehören zu den selteneren Lokalisationen.

Es ist natürlich, daß es wegen der polytopen Lokalisationsmöglichkeit zu den verschiedenartigsten Störungen kommen kann, wodurch die Erkrankung sofort eine klinische Bedeutung erhält. Denn die Exostosen an sich bereiten dem Patienten weder Schmerzen noch irgendwelche Unbequemlichkeiten, sonders erst ihre Einwirkung auf die Funktion der benachbarten Gelenke, was wohl die häufigste Störung ist, und der Druck auf andere Organe, wie z. B.. Dekubitalgeschwüre über Exostosen, Gefäßerrosionen mit Aneurysmabildung, Neuralgien und Paresen durch Nervenkompression u. ä. Die Behinderung kann so stark werden, daß ein chirurgischer Eingriff unumgänglich wird. Bei dem ersten Fall bestand trotz starker Ausbildung der Exostosen des Befallenseins vieler Knochen nur eine Bewégungseinschränkung des linken Kniegelenkes, die ihn aber nicht gehindert hatte, seinen Posten als Angestellter voll und ganz auszufüllen.

Viel einschneidender in ihrer praktischen Auswirkung sind für den Träger die fast immer dabei vorhandenen, wenn auch in verschieden starker Ausbildung, knöchernen Mißbildungen und Deformitäten, die schon oben erwähnt sind. Sie lassen sich meist nicht durch einen einfachen chirurgischen Eingriff beseitigen. Auch bei allen drei Trägern der Erkrankung fanden sich Abwegigkeiten, die zu dieser Gruppe zu zählen sind: die Disharmonie zwischen Rumpf und Extremitäten, quadratische Füße verbunden mit Einsinken des Fußgewölbes, falsche Halsrippen, konstante Apophysen an den Querfortsätzen, Skoliosen, Genua valga, Dysplasie des distalen Ulnaendes, Spaltung der Dornfortsatzenden u. a. Weiterhin gehört dazu das Chondrom des Brustwirbels, das deshalb besonders erwähnt werden muß, weil es in dem einen Fall als indirekte Todesursache angesehen werden muß, wodurch die Bedeutung dieser knöchernen Begleitveränderungen klassisch bewiesen wird. Nicht immer werden diese Störungen erst im späteren Lebensalter auftreten sondern häufig schon in der

frühen Jugend, wie die zahlreichen Veröffentlichungen beweisen, und bilden somit in sozialer und volkswirtschaftlicher Hinsicht ein nicht zu unterschätzendes Hemmnis.

Die Kombination der mannigfachen funktionellen Ausfälle mit der großen Erblichkeit der Erkrankung läßt die multiplen Exostosen in einem neuen Licht erscheinen. Es handelt sich ohne Zweifel um eine schwere körperliche Mißbildung im Sinne des Gesetzes vom 14. Juli 1933. Allein die Tatsache, daß eine große Anzahl von Exostosenträgern in keiner Weise in ihrer sozialen und körperlichen Leistungsfähigkeit behindert sind und sie als vollwertige Mitglieder der menschlichen Gesellschaft anzusehen sind, beweist die Schwere der Entscheidung, die der jeweilige Gutachter fällen muß. Aus diesem Grunde ist nicht angängig, jeden damit behafteten Kranken ohne weiteres der Sterilisation zuzuführen, sondern es ist erforderlich, daß in jedem einzelnen Falle die verschiedenen Faktoren gegeneinander abgewogen werden. Erleichtert wird die Entscheidung noch durch die Tatsache, daß nicht nur die Exostosen an sich vererbt werden, sondern auch noch in geringerem Maße Sitz, Zahl und Größe, was amerikanische Autoren auf Grund einer großen Statistik nachweisen konnten. Leider kann man diese interessante Feststellung nicht auf den Einzelfall für die wichtige Beurteilung anwenden, denn wie oben schon erwähnt, kann das Leiden mehrere Generationen überspringen oder nur in milder Form auftreten und trotzdem sind die Nachkommen wieder mit den schwersten körperlichen Mißbildungen behaftet, wie es auch bei der uns beobachteten Familie der Fall ist. Denn der Vater hatte nur so geringe Exostosenbildung, daß es ihm selbst garnicht aufgefallen war, während beide Kinder in hohem Maße knöcherne Mißbildungen aufwiesen. Zusammenfassend können wir die Forderung aufstellen, jeden Fall von multiplen cartilaginären Exostosen als schwere körperliche Mißbildung zu melden. In unserem Falle sind wir dieser Pflicht enthoben, da die geistige Störung an sich schon die Meldung zur Sterilisation erforderlich gemacht hat.

Es wäre zum Schluß noch die Frage zu untersüchen, inwieweit wir einen kausalen, ätiologischen Zusammenhang zwischen den multiplen Exostosen und der Schizophrenie

annehmen dürfen. Man betrachtet heute die m. c. E. als eine Systemerkrankung des Skeletts, deren Aetiologie noch ungeklärt ist. Ebenso steht die Ursache der Schizophrenie nicht fest, sodaß wir bei der Untersuchung dieser Kombination nur auf Vermutungen angewiesen sind. Eine Durchsicht des Schrifttums über geistige Störungen bei mult. c. E. gibt nur einige wenige Beobachtungen wieder. Mehrfach wurde ein gehäuftes Auftreten von Schwachsinn in den mit Exostosen behafteten Familien gefunden, wobei aber nicht immer der Beweis erbracht werden konnte, daß die psychisch alterierten Mitglieder zugleich die erbliche Disposition für die Knochenveränderungen mitbrachten. In anderen Familien unterschieden sich die Exostoseträger deutlich in ihrer gesamten Erscheinung, Gesichtsbildung und Verhalten von den exostosefreien Angehörigen, so daß man die Wirkung eines spezifischen Gens mit Einflüssen auf Intelligenz, Charakter und Habitus für wahrscheinlich hielt. Auch bei unseren beiden Patienten fanden sich einige degenerative Stigmen, die in diese Gruppe zu rechnen sind (Störungen von seiten der Schilddrüse, tuberkulöse Hautveränderungen, multiple Papillome, doppelt angelegter Haarwirbel, männliche Schambehaarung bei der Frau und umgekehrt bei dem Mann u. a.). Wenn wir also für die m. c. E. wie für die Schizophrenie neben der erblichen Disposition einen degenerativen Faktor ätiologisch annehmen wollen, sind wir doch nicht berechtigt, auf Grund der oben beschriebenen Fälle einen einheitlichen ursächlichen Zusammenhang zu konstruieren. Denn die Tatsache, daß bei der Unzahl von Erkrankungen an Schizophrenie noch nie m. c. E. beobachtet worden sind, erlaubt uns diese Schlußfolgerung nicht.

Zusammenfassung.

Es wird über drei Fälle von Exostosen berichtet, die neben einer Reihe von knöchernen Abwegigkeiten degenerative Stigmen aufwiesen. Bei 2 Fällen bestand außerdem noch eine Schizophrenie. Ein einheitlicher ätiologischer Zusammenhang zwischen den beiden Erkrankungen wird abgelehnt, wofür auch die angeführten Beobachtungen des Schrifttums sprechen. Es wird die Forderung aufgestellt, die m. c. E. als schwere körperliche Mißbildung im Sinne des Gesetzes anzusehen. Die Schwere der Entscheidung für den einzelnen Fall wird ausführlich dargestellt.

Literatur.

Bauer: Zur Konstitutionspathologie der multiplen Exostosen. Zbl. f. Chir. 1927, Bd. 1.

Buer-Fischer-Lenz: Grundriß der menschlichen Erblichkeitslehre und Rassenhygiene. 1923.

Bessel-Hagen: Ueber Knochen und Gelenkanomalien insbes. bei partiellem Riesenwuchs und bei mult. cart. E. Arch. f. kl. Chir. 1891, Bd. 41,

Birkenfeld: Zur Erblichkeit der multiplen kartilaginären Exostosen. Dtsch. Z. f. Chir, 1934,

Bonn: Das Schicksal der Exostosen. Zentrbl. f. Chir. 1933.

Chiari: Zur Lehre der mult. Exostosen. Prag. med. W., 1892/33.

Haberer von: Fall von mult. Enchondromen und Exostosen. Arch. f. kl. Chir. Bd. 83,

Henninger: Zur Kasuistik der hereditären multiplen Exostosen. Dtsch. Zeitschr. f. Chir. 1933/666.

Hesterbrink-Lindenbaum: Zur Vererbung und Konstitutionspathologie der mult. Exost. Inaug.-Diss. Göttingen 1926.

Kienböck: Ueber mult. cart. Exost. Wien. med. W. 1903,

Kirchhoff: Beitrag zum Erbgang der mult. cart. Exostosen.. Röntgenpraxis 1932.

Korn: Multiple cartilaginäre Exostosen. Inaug.-Diss. Leipzig 1936.

Liebermann: Symmetrische angeb. Exostosen am Calcaneus. Arch. f. orthop. Chir. 1932.

Müller: Die Entstehungsursache der mult. Exostosen und Enchondrome. Inaug.-Diss. Leipzig 1931.

Pels-Leusden: Klinische, pathologisch-anatomische und radiologische Studien über die Exost. cartilig. mult. Dtsche. Zeitschr. f. Chir. Bd. 86.

Schwan: 3 Fälle von m. c. E. Inaug.-Diss. Berlin 1933.

Schleithoff: Ueber mult. cartilaginären Exostosen. Inaugural-Diss. Köln 1930.

Wagner: Zum Erbgang der multiplen cartilaginären Exost. Der Chirurg. 1933.

Weber: Die Exostosen und Enchondrome in anatomischer und praktischer Beziehung. Inaug.-Diss. Bonn 1856.

Wiebeck: Ueber multiple cartilaginäre Exostosen und deren Erbgang. Münch. m. Woch. 1937, S. 2013,

Lebenslauf

Am 9. Dez. 1912 wurde ich, Wilibald Franz Hermann Eichholz als Sohn des Studienrates Dr. Hermann Eichholz zu Frankfurt am Main geboren. Nach 3-jährigem Besuch der Grundschule trat ich Ostern 1922 in die Sexta des reform-humanistischen Kaiser Wilhelms-Gymnasium ein, an dem ich auch im Frühjahr 1931 die Reifeprüfung ablegte. Außer meinem 3. Semester,. das ich in Graz belegte, studierte ich an der Johann Wolfgang Goethe-Universität in Frankfurt a. M., an der ich auch die beiden medizinischen Prüfungen mit dem Urteil Gut ablegte. Nach Beendigung des Studiums ging ich als Praktikant an das Rudolf Virchow-Krankenhaus in Berlin und war dort auf verschiedenen Abteilungen tätig. Meine Tätigkeit an diesem Krankenhaus wurde durch meine Abberufung nach dem Westen unterbrochen. Ich war als Lagerarzt bei den Befestigungsbauten am Westwall 7 Monate tätig und nahm dann eine Stelle an der Röntgenabteilung des Oskar Ziethen Krankenhauses in Berlin an, wo ich heute noch tätig bin.